



# Сложности дифференциальной диагностики трахеобронхомегалии у детей

Ильина Н.А.<sup>1, \*</sup>, Воробьева Л.Е.<sup>2</sup>, Бакрадзе М.Д.<sup>2, 3</sup>, Полякова А.С.<sup>2, 3</sup>

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, ул. Кирочная, 41, Санкт-Петербург, 191015, Российская Федерация

<sup>2</sup>ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Ломоносовский пр-т, 2, стр. 1, Москва, 119991, Российская Федерация

<sup>3</sup>ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, ул. Островитянова, 1, Москва, 117997, Российская Федерация

## Резюме

Трахеобронхомегалия – редкий порок развития у детей, характеризующийся расширением трахеи и крупных бронхов, диагностика и лечение которого осуществляется чаще во взрослой практике, когда клинико-диагностическая картина приобретает выраженные черты синдрома Мунье-Куна. В связи с этим возникает необходимость раннего выявления данной патологии у детей и дифференцирования ее с другими заболеваниями и пороками развития трахеобронхиального дерева, протекающими под маской рецидивирующего воспалительного процесса легких и верхних дыхательных путей, в первую очередь с такими, как муковисцидоз и первичная цилиарная дискинезия.

В статье приводится случай трахеобронхомегалии вторичного характера у ребенка с выраженными клиническими проявлениями синдрома Мунье-Куна, наличием бронхоэктазов, легочного фиброза и признаками системного заболевания соединительной ткани. Обсуждаются возможности компьютерной томографии грудной полости в диагностике данного порока у детей и причины его возникновения. Проведен сравнительный анализ размеров трахеи и главных бронхов представленного больного и детей с муковисцидозом и диффузным легочным фиброзом того же возраста и пола, выявлена более значимая роль наследственных заболеваний соединительной ткани в формировании вторичной трахеобронхомегалии. Авторами предлагается разделить понятия «трахеобронхомегалия» и «синдром Мунье-Куна» у детей и признать порог расширения трахеи у таких пациентов в +3SD и более.

**Ключевые слова:** трахеобронхомегалия; синдром Мунье-Куна; врожденные пороки развития легких; врожденные пороки развития бронхов; бронхоэктазы; муковисцидоз; синдром Картагенера; первичная цилиарная дискинезия; легочный фиброз; хронические заболевания легких; компьютерная томография.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

**Для цитирования:** Ильина Н.А., Воробьева Л.Е., Бакрадзе М.Д., Полякова А.С. Сложности дифференциальной диагностики трахеобронхомегалии у детей. *Вестник рентгенологии и радиологии.* 2020; 101 (3): 175–82. <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2020-101-3-175-182>

Статья поступила 14.01.2020

Принята к печати 28.05.2020

## Difficulties in the Differential Diagnosis of Tracheobronchomegaly in Children

Natal'ya A. Il'ina<sup>1, \*</sup>, Lidiya E. Vorob'eva<sup>2</sup>, Mayya D. Bakradze<sup>2, 3</sup>, Anastasiya S. Polyakova<sup>2, 3</sup>

<sup>1</sup>I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, ul. Kirochnaya, 41, St. Petersburg, 191015, Russian Federation

<sup>2</sup>National Medical Research Center of Children's Health, Ministry of Health of the Russian Federation, Lomonosovskiy Prospekt, 2, stroenie 1, Moscow, 119991, Russian Federation

<sup>3</sup>Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, ul. Ostrovityanova, 1, Moscow, 117997, Russian Federation

## Abstract

Tracheobronchomegaly is a rare developmental defect in children, which is characterized by the expansion of the trachea and large bronchi, the diagnosis and treatment of which are made more often in adult practice, when the clinical diagnostic picture acquires the obvious features of Mounier-Kuhn syndrome. In this connection, the need arises for the early detection of this pathology in children and its differentiation from other diseases and malformations of the tracheobronchial tree, which mask a recurrent inflammatory

process in the lung and upper respiratory tract, and primarily with those, such as cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia.

The paper describes a case of secondary tracheobronchomegaly in a child with obvious clinical manifestations of Mounier-Kuhn syndrome in the presence of bronchiectasis, pulmonary fibrosis, and signs of systemic connective tissue disease. It discusses the possibilities of chest computed tomography in the diagnosis of this defect in children, as well as its causes. The sizes of the trachea and main bronchi in this patient are compared with those in the groups of children of the same age and sex who have cystic fibrosis or diffuse pulmonary fibrosis to identify a more significant role of hereditary connective tissue diseases in the development of secondary tracheobronchomegaly. The authors propose to separate the concepts of tracheobronchomegaly and Mounier-Kuhn syndrome in children and to recognize the threshold for tracheal expansion in these patients having +3SD or more.

**Keywords:** tracheobronchomegaly; Mounier-Kuhn syndrome; congenital lung malformations; congenital bronchial malformations; bronchiectasis; cystic fibrosis; Kartagener's syndrome; primary ciliary dyskinesia; pulmonary fibrosis; chronic lung diseases; computed tomography.

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

**Funding.** The study had no sponsorship.

**For citation:** Il'ina N.A., Vorob'eva L.E., Bakradze M.D., Polyakova A.S. Difficulties in the differential diagnosis of tracheobronchomegaly in children. *Journal of Radiology and Nuclear Medicine*. 2020; 101 (3): 175–82 (in Russ.). <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2020-101-3-175-182>

Received 14.01.2020

Accepted 28.05.2020

## Введение

С развитием лучевых методов исследования органов грудной клетки назрела необходимость в углубленном изучении врожденных пороков развития легких у детей для их ранней догоспитальной диагностики [1]. Особенно сложны в дифференциальной диагностике врожденные пороки развития трахеи и бронхов и приобретенные легочные заболевания у детей [1, 2].

Таким редким пороком, встречающимся у детей, является трахеобронхомегалия (ТБМ) [1–4]. Это своеобразное клинко-патологическое состояние, заключающееся в выраженной дилатации трахеи и крупных бронхов и протекающее с хронической инфекцией дыхательных путей и бронхоэктазами. Наибольшие клинко-рентгенологические проявления этого порока характеризуются синдромом Мунье-Куна (СМК) [1]. Всего в мире случаев ТБМ и СМК, по данным разных авторов, насчитывается от 100 до 300 [5, 6]. Распространенность данного порока оценивается в 0,4–1,6% у пациентов с легочными симптомами [3, 5, 7]. СМК у детей и подростков отмечается в виде единичных случаев, но все чаще диагностируются различные типы ТБМ [1–4, 8]. При этом выраженные проявления ТБМ в виде СМК, ранее регистрировавшиеся в 50–60 лет, стали выявляться, по последним данным, в среднем в 30–40 лет [5, 7, 9].

Клинические признаки ТБМ у детей могут отсутствовать, а их появление чаще связано с присоединением нагноительных и воспалительных процессов в легких и переходом в длительное хроническое течение с дыхательной недостаточностью [1, 2, 4]. Это и составляет основную трудность дифференцирования ТБМ, протекающей с сопутствующим расширением периферических

bronхов, от других врожденных пороков развития трахеи и бронхов и приобретенной легочной патологии [8].

Дифференциальный ряд заболеваний, протекающих с бронхоэктазами (цит. по [8]):

I. Врожденные причины бронхоэктазии:

1. Пороки развития элементов трахеи и бронхов диффузного характера:

1.1. Структурные дефекты:

1.1.1. Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна).

1.1.2. Трахеобронхомаляция.

1.1.3. Синдром Вильямса–Кемпбелла.

1.2. Цилиарные дефекты:

1.2.1. Синдром Картагенера.

1.2.2. Синдром Юнга.

2. Иммунодефицитные синдромы.

3. Метаболические дефекты:

3.1. Кистозный фиброз (муковисцидоз).

3.2. Дефицит  $\alpha$ -1-антитрипсина.

II. Приобретенные причины бронхоэктазии:

1. Инфекции в детском возрасте.

2. Бронхолегочный аспергиллез.

3. Легочный фиброз:

3.1. В результате интерстициальных заболеваний легких.

3.2. Идиопатический.

4. В результате бронхиальной обструкции:

4.1. Опухолью.

4.2. Инородным телом.

4.3. Лимфатическими узлами.

5. Связанные с нарушением иммунитета (например, аутоиммунные заболевания).

Приводим собственное клиническое наблюдение ТБМ у ребенка с выраженными признаками синдрома Мунье-Куна.

### Описание случая

Пациент Д., 14 лет, этнический кавказец, родился доношенным. Поступил в клинику с жалобами на частый вибрирующий кашель, заложенность носа, гнусавость и храп во сне, низкий вес.

На первом году жизни плохо прибавлял в весе. С раннего возраста наблюдался у оториноларинголога и гастроэнтеролога по поводу гипертрофии миндалин и аденоидов, хронического риносинусита, запоров, сменявшихся жидким стулом. В возрасте 7 лет проведена ректороманоскопия с постановкой диагноза: «хронический колит, гипокинетическая дискинезия толстой кишки». В период от 3 до 10 лет ребенок неоднократно переносил пневмонию. Впервые был госпитализирован в возрасте 10 лет по месту жительства с диагнозом «хронический бронхит, хронический гнойный риносинусит и тонзиллит в стадии обострения» (снимки и выписки не представлены). Содержание хлоридов пота по Гибсону–Куку повышено, анализ кала на панкреатическую эластазу – в пределах нормальных величин. Генетическое исследование не проводилось, установлен диагноз: «муковисцидоз, смешанная форма». В возрасте 12 лет при повторной госпитализации потовые пробы отрицательные.

При поступлении общее состояние средней тяжести. Температура 36,9°C. Вес 31 кг. Рост 157 см. Подкожная клетчатка не развита. Слизистые оболочки гиперемированы. Обращает на себя внимание наличие стигм дизэмбриогенеза: асимметрия лицевого скелета, готическое небо, низко посаженные большие ушные раковины, слабый рост волос, антимонголоидный разрез глаз, эпикантус, широкая переносица, деформация грудной клетки с западением слева по передней поверхности, сколиотическая осанка, гипермобильность суставов. Деформация ногтевых фаланг по типу часовых стекол. Носовое дыхание затруднено, отмечается гнусавость, дышит с открытым ртом. В легких дыхание амфорическое, проводится неравномерно, выслушиваются множественные мелко- и среднекалиберные хрипы.

При лабораторных исследованиях отмечается повышение содержания незрелых гранулоцитов ( $0,07 \times 10^9/\text{л}$ ) и СОЭ (23 мм/ч), снижение уровня сывороточного железа до 2,4 мкмоль/л, нормальный уровень хлоридов пота. При микробиологическом исследовании мазка из носа, зева и посева трахеального аспирата выявлен скудный рост *Candida albicans*. При флоуметрии: форсированная жизненная емкость легких значительно снижена (проба с беродуалом отрицательная). Заключение бодиплетизмографии: структура общей емкости легких изменена по рестриктивному типу, бронхиальное сопротивление на верхней границе нормы.

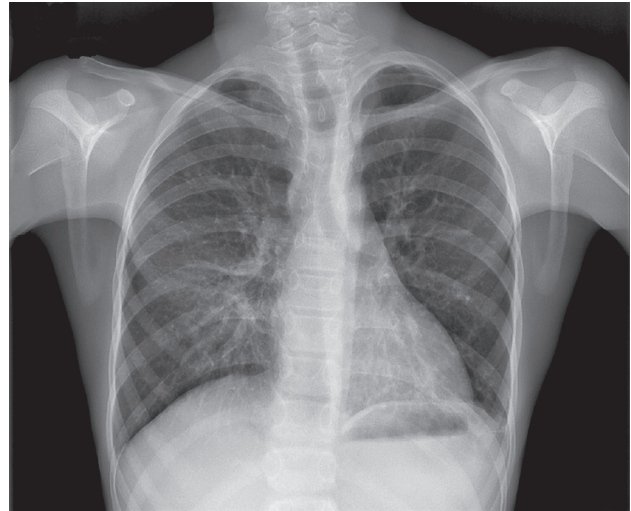


Рис. 1. Рентгенограмма грудной клетки в прямой проекции. Определяются неравномерность расширения просвета трахеи и диффузное расширение просветов главных бронхов с уплотнением легочной ткани в средней доле правого легкого, деформацией и усилением легочного рисунка в нижней доле левого легкого

На рентгенограмме грудной клетки была выявлена неравномерность диаметра трахеи и бронхов с их расширением, с подозрением на наличие бронхоэктазов и пневмофиброзных изменений в средней доле правого легкого и нижней – левого (рис. 1). С целью уточнения изменений было решено выполнить компьютерную томографию.

На компьютерных томограммах отмечается равномерное увеличение объема трахеи и главных бронхов с диффузным равномерным расширением просвета периферических бронхов и формированием кистозных бронхоэктазов в нижней доле слева. Просвет трахеи и бронхов деформирован, с фестончатыми контурами (рис. 2). Переднезадний размер трахеи: на уровне яремной вырезки 20,1 мм, на уровне дуги аорты и чуть выше 19,5–20 мм. Поперечный размер трахеи: на уровне яремной вырезки 18,3 мм, на уровне дуги аорты и чуть выше 18,5–19,7 мм (рис. 3). Переднезадний размер главных бронхов: правого – 15,2 мм, левого – 14,6 мм. Выявлены неравномерность пневматизации легких с зонами преимущественно перибронхиальной инфильтрации, уменьшение объема и частичное уплотнение средней доли правого легкого (рис. 4), увеличение внутригрудных лимфоузлов.

В связи с наличием хронических рецидивирующих процессов в околоносовых пазухах и подозрением на сопутствующее системное заболевание соединительной ткани была выполнена КТ придаточных пазух носа. Выявленные изменения представлены на рисунке 5.

Была проведена фибробронхоскопия: просвет трахеи и видимых бронхов умеренно расширен с невыраженными бухтообразными углублениями

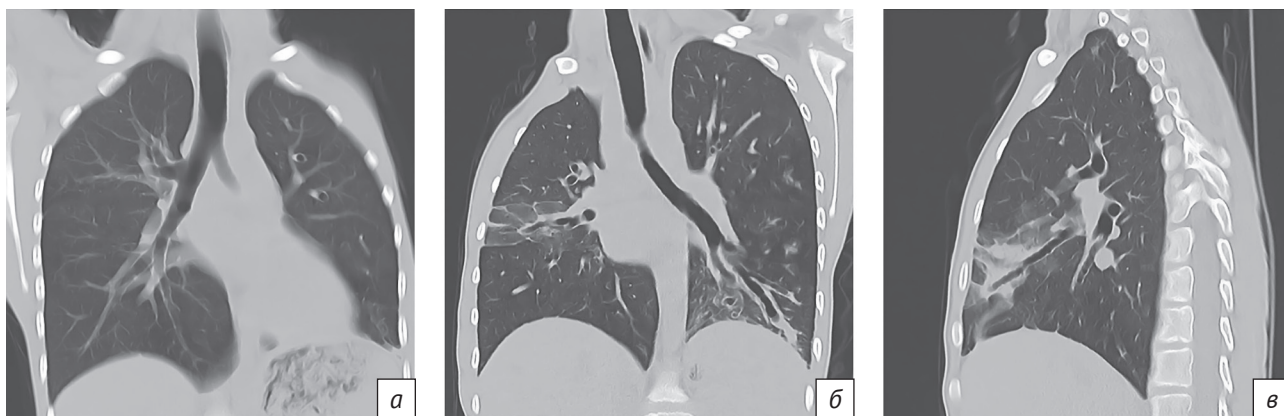


Рис. 2. КТ грудной клетки в усредненном режиме (Average) реконструкции в правой косой (а), левой косой (б) и правой сагиттальной (в) проекциях (легочное окно). Визуализируется равномерное расширение трахеи и бронхов с фестончатостью их контуров (а). В нижних отделах левого легкого – бронхоэктазы, заполненные патологическим содержимым (б). Средняя доля правого легкого уменьшена в объеме, с уплотнением легочной ткани и визуализацией на этом фоне расширенных сегментарных и субсегментарных бронхов с фестончатыми контурами просветов (б, в)

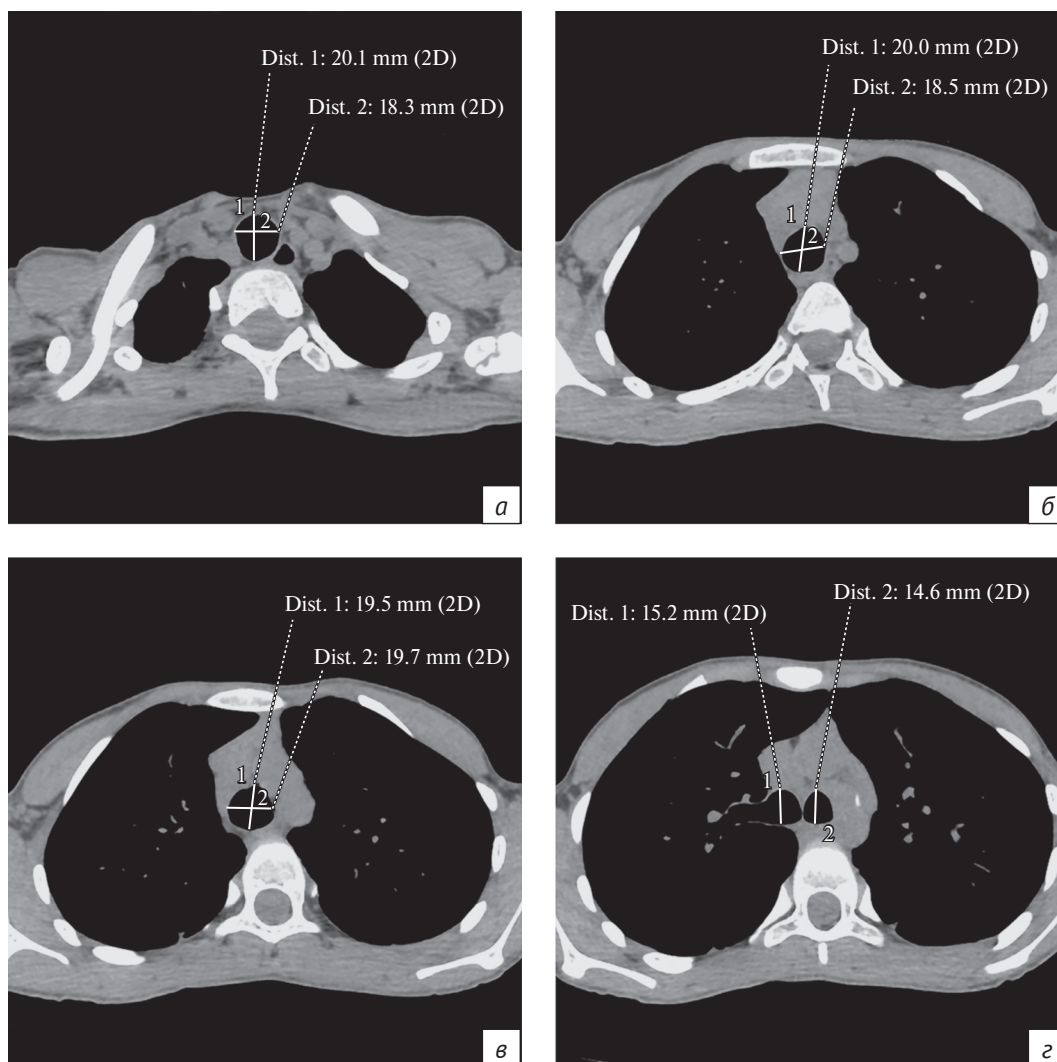


Рис. 3. КТ грудной клетки в аксиальной проекции (мягкотканое окно): переднезадние и поперечные измерения просвета трахеи на уровне яремной вырезки (а), чуть выше дуги аорты (б), на уровне дуги аорты (в). Измерения переднезаднего размера главных бронхов (г)



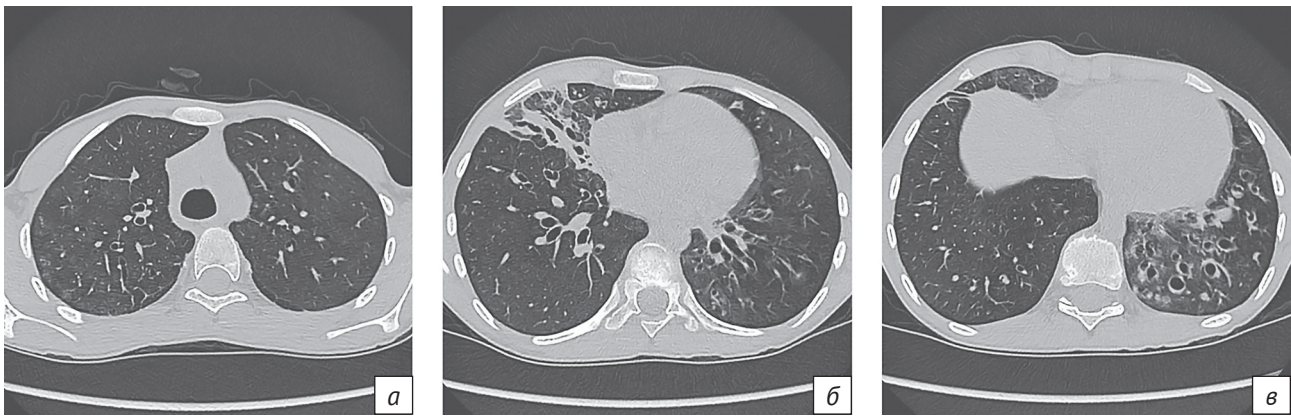


Рис. 4. КТ грудной клетки в аксиальной проекции в режиме высокого разрешения (толщина среза 0,625 мм), легочное окно: *а* – диффузное снижение прозрачности легочной ткани по типу «матового стекла» с зонами перибронхиального уплотнения и очагами по типу «дерева в почках», преимущественно в верхней доле правого легкого; *б* – уплотнение легочной ткани средней доли правого легкого фиброзного характера с визуализацией на этом фоне деформированных и расширенных просветов бронхов; *в* – бронхоэктазы нижней доли левого легкого

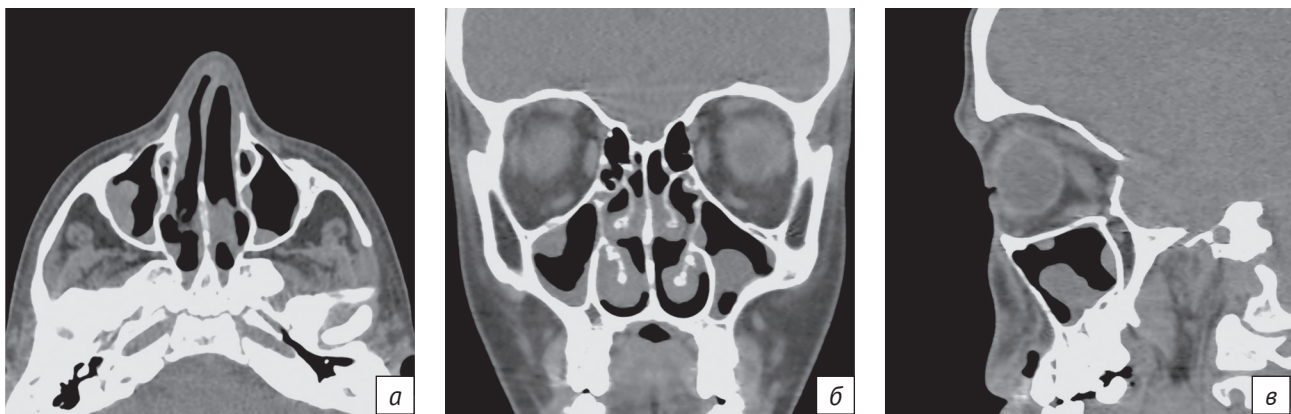


Рис. 5. КТ придаточных пазух носа в аксиальной (*а*), коронарной (*б*) и сагиттальной (*в*) плоскостях (мягкотканое окно). Визуализируется неравномерное утолщение слизистой оболочки обеих верхнечелюстных пазух полипозного характера: справа – в верхних латеральных отделах (*а*, *б*), слева – в нижних медиальных отделах (*б*, *в*)

между хрящевыми кольцами трахеи. В нижней трети трахеи – слизисто-гноенный секрет в умеренном количестве, в бронхах, преимущественно слева, – в большом количестве. Слизистая трахеи бледно-розовая, с обедненным сосудистым рисунком, отмечается выраженная контактная ранимость. Слизистая бронхов умеренно гиперемирована, отека. Взят один фрагмент слизистой оболочки из межбронхиальной шпоры между верхнедолевым и промежуточным бронхами.

По результатам выполненной микроскопии клеток респираторного эпителия обнаружена нормальная ультраструктура ресничек мерцательного эпителия; изменения их биения и паттерна не отмечено. Также было выполнено генетическое исследование с поиском мутаций в генах CFTR и HLA DQ2/DQ8, по результатам которого были исключены такие патологии, как муковисцидоз и целиакия.

В результате проведенного поликомпонентного лечения по рекомендуемой схеме ведения пациентов с муковисцидозом [2, 3] пациент выписан с клиническим улучшением общего состояния под наблюдением педиатра, пульмонолога и оториноларинголога по месту жительства. Даны рекомендации по профилактике обострений бронхолегочного процесса с обязательной вакцинацией от пневмококковой инфекции и ежегодной сезонной вакцинацией против гриппа [2, 3].

### Обсуждение

За увеличенный диаметр трахеи во взрослой практике принято считать диаметр, превышающий три стандартных отклонения (+3SD) [7, 8] от нормального, по данным N.T. Griscom [10], а в детской практике +2SD [4]. При этом диаметр измеряется в переднезаднем и поперечном направлениях.

Принятый уровень измерения у взрослых – 2 см выше дуги аорты. В отношении детей такой подход некорректен, хотя, по последним данным, большой разницы в уровне измерения не отмечено [5, 11, 12]. Есть предложения о классификации всех случаев ТБМ по анатомическому принципу [5, 6] и на основании клинических аспектов [13].

Классификация трахеобронхомегалии по анатомическому принципу:

– тип I – симметричное диффузное расширение как трахеи, так и бронхов;

– тип II (один из наиболее часто встречающихся) – расширение трахеи и бронхов более резко выраженное и эксцентричное, чем при типе I, с наличием дивертикулов;

– тип III – то же, что и при типе II, но с распространением дивертикулов на более дистальные порядки бронхов.

Классификация трахеобронхомегалии по клиническим особенностям:

– тип IA – у детей после эмбриональной эндоскопической трахеальной окклюзии (FETO – fetal endoscopic tracheal occlusion);

– тип IB – у младенцев и детей после длительной интубации;

– тип IIA – вследствие рецидивирующих легочных инфекций;

– тип IIB – вследствие легочного фиброза;

– тип III – с признаками системной патологии соединительной ткани;

– тип IV – без явных предрасполагающих факторов.

Существуют две причины возникновения ТБМ: врожденная и приобретенная. Гистологическая картина, указывающая на врожденный характер данного порока, была описана I. Katz et al. еще в 1962 г. и заключается в истончении мышечно-слизистой оболочки трахеи и бронхов в результате недоразвития продольных мышц и эластичных волокон [14]. Хотя сообщения о семейной форме СМК с возможным аутосомно-рецессивным наследованием единичны [5, 15]. Приобретенные формы ТБМ могут возникать как осложнение диффузного легочного фиброза из-за механической вентиляции легких у недоношенных новорожденных или при врожденной недостаточности иммуноглобулина [1, 2, 4, 8]. Вторичная ТБМ была также описана в сочетании со следующими синдромальными заболеваниями: Элерса–Данлоса, Марфана, Кенни–Каффи, Корнелии де Ланге (Брахмана–Ланге), Луи–Бар (атаксия–телеангиэктазия), Cutis Laxa (эластозис), заболеваниями соединительной ткани, болезнью Брутона (агаммаглобулинемия) и болезнью отложения легких цепей (болезнь Randall) [1–4, 6, 13].

В нашем случае пациент имеет клинику дыхательной недостаточности 2 ст. и симптомы СМК. При этом он входит в группу людей, у которых данная патология встречается чаще: соотношение мужчин и женщин у разных авторов 7,6–8 : 1 [3, 5, 7, 9], которые в 38,5% случаев являются этническими кавказцами [9]. Несмотря на неравномерное расширение трахеи на рентгенограмме, при КТ расширение трахеи и бронхов выглядит достаточно равномерным, хотя значения переднезаднего и поперечного диаметров трахеи превышают нормальные на 6SD и более, что в 3 раза больше принятых +2SD для детей [7, 8]. Это особенно важно в нашем случае, так как стали появляться сообщения, что диаметр трахеи у представителей разных этнических групп может различаться (данный тезис требует дополнительного изучения). Так, по данным M. Banjar et al., размеры трахеи у саудовских арабов, иранцев и японцев меньше, чем у новозеландцев и американцев [12].

По результатам КТ и фибробронхоскопии у данного пациента просвет трахеи и бронхов – без дивертикулов стенки и деформации трахеальных хрящей и соответствует I типу, что чаще характерно для приобретенной формы ТБМ [5, 8]. А бледность слизистой оболочки и контактная ранимость стенки трахеи при ФБС свидетельствуют о наличии признаков атрофии мышечно-слизистой стенки и, возможно, врожденной ТБМ.

Бронхоэктазы с хроническими рецидивирующими воспалительными процессами в легких (см. рис. 1, 2, 4) и придаточных пазухах носа (см. рис. 5), с учетом анамнестических данных, заставляют заподозрить наличие муковисцидоза. По нашим данным (см. таблицу), выраженного расширения трахеи и главных бронхов у мальчиков с муковисцидозом того же возраста, что и наш пациент, не отмечено: переднезадний размер их трахеи увеличен на 2 – 2,25 SD, поперечный – на 1–1,5 SD. Кроме того, для муковисцидоза более характерна локализация бронхоэктазов в верхних отделах легких. Расположение бронхоэктазов преимущественно в нижних отделах, как в нашем случае, чаще выявляется при синдроме Картагенера [1, 2]. Отсутствие полной или частичной транспозиции внутренних органов позволяет исключить типичные признаки синдрома Картагенера, но не самую первичную цилиарную дискинезию, которая в данном случае была исключена при микроскопическом исследовании, а муковисцидоз – при генетическом исследовании. Синдром Вильямса–Кемпбелла также можно исключить ввиду поражения при нем хрящевых колец бронхов 2–8-го деления [2, 5].

Выявленные по данным лучевых методов исследования признаки фиброзирования легочной ткани (см. рис. 4) и рестриктивный тип общей емкости легких редко встречаются у пациентов

**Размеры трахеи и главных бронхов у мальчиков 14 лет с муковисцидозом и диффузным легочным фиброзом при ревматических болезнях**

Параметр	Муковисцидоз (n = 20)	Легочный фиброз (n = 5)
Характеристика патологии	С распространенными бронхоэктазами (n = 13). С единичными бронхоэктазами (n = 6). Без бронхоэктазов (n = 1)	Идиопатический (n = 1). Развился в результате интерстициальных заболеваний легких (n = 4), из них у 3 – «сотовое легкое»
Средний возраст, лет	14,2	14,4
Средние размеры трахеи на уровне дуги, мм ( $\pm 1SD$ )		
переднезадний	16,2 $\pm$ 1,55	15,2 $\pm$ 1,79
поперечный	15,2 $\pm$ 1,64	13,6 $\pm$ 1,14
Средние размеры трахеи на уровне яремной вырезки, мм ( $\pm 1SD$ )		
переднезадний	16,3 $\pm$ 1,38	15,8 $\pm$ 1,10
поперечный	14,9 $\pm$ 1,25	14 $\pm$ 1,58
Средние переднезадние размеры главных бронхов, мм ( $\pm 1SD$ )		
правый	11,6 $\pm$ 1,54	11,4 $\pm$ 2,30
левый	11,2 $\pm$ 0,86	11,5 $\pm$ 1,70

с СМК [1, 2, 5] и больше свидетельствуют о вторичном происхождении ТБМ (тип IIb). Однако степень дилатации трахеи, наблюдающаяся при диффузном легочном фиброзе, обычно не выражена [5, 8] и, по нашим данным, меньше, чем у представленного пациента, с отклонением от нормальных значений не более  $+1,5SD$  (см. таблицу).

Врожденные пороки развития легких тоже могут приводить к формированию фиброза легочной ткани, но, в отличие от нашего случая, с большей локализацией в области рецидивирующего воспаления и/или бронхоэктазов. Наличие множественных стигм, свидетельствующих о дисплазии соединительной ткани, также говорит о вторичном характере СМК.

### Заключение

Представленное наблюдение однозначно можно отнести к редким случаям СМК вторичного характера с множественными причинами формирования ТБМ. При сравнении по данным КТ размеров трахеи и главных бронхов нашего пациента и группы пациентов с муковисцидозом и диффузным легочным фиброзом того же возраста и пола

отмечена разница в  $+3SD$ , что подтверждает большую роль наследственных заболеваний соединительной ткани в формировании вторичной ТБМ. Для разграничения упомянутых патологических состояний предлагаем порог расширения трахеи при ТБМ у детей установить, как для взрослых, –  $+3SD$  и более.

Поскольку многие авторы взрослой практики не относят расширение трахеи и бронхов вторичного характера к СМК, а механизм прогрессирования расширения трахеи и бронхов у таких детей не изучены (с пиком сообщений о СМК после 30 лет), считаем необходимым понятия «трахеобронхомегалия» и «синдром Мунье-Куна» у детей разделить. При выявлении рентгенологом равномерного расширения трахеи и бронхов у детей более  $3SD$  следует говорить о ТБМ, а не о СМК. Если же есть выраженная клиническая картина хронического заболевания легких у ребенка с дыхательной недостаточностью по обструктивному типу при рентгенологической картине неравномерного расширения трахеи и бронхов с участками деформации стенок и/или дивертикулов, в этом случае следует говорить о проявлении синдрома.

### Литература [References]

1. Королев Б.А., Шахов Б.Е., Павлушин А.В. Аномалии и пороки развития легких. Нижний Новгород: Изд-во Нижегородской государственной медицинской академии; 2000.  
[Korolev B.A., Shakhov B.E., Pavlunin A.V. Anomalies and malformations lungs. Nizhny Novgorod; 2000 (in Russ.).]
2. Таточенко В.К. Болезни органов дыхания у детей. Практическое руководство. 2-е изд., испр. М.; 2015.  
[Tatochenko V.K. Diseases of the respiratory system in children. A practical guide. 2nd ed. Moscow; 2015 (in Russ.).]

3. Quentin C., Lefevre N., Bodart E., Hanssens L. Mounier Kuhn Syndrome presenting with recurrent atelectasis. *Insights Chest. Dis.* 2016; 1 (3): 24. DOI: 10.21767/2577-0578.10024
4. Karsh S., Mahboubi S. Tracheomegaly in children. *J. Clin. Imaging.* 1989; 13 (1): 77–81. DOI: 10.1016/0899-7071(89)90131-9
5. Krustins E., Kravale Z., Buls A. Mounier-Kuhn syndrome or congenital tracheobronchomegaly: a literature review. *Respir. Med.* 2013; 107 (12): 1822–8. DOI: 10.1016/j.rmed.2013.08.042
6. Noori F., Abduljawad S., Suffin D.M., Riar S., Pi J., Bennett-Venner A. et al. Mounier-Kuhn Syndrome: a case report. *Lung.* 2010; 188 (4): 353–4. DOI: 10.1007/s00408-009-9220-0
7. Menon B., Aggarwal B., Iqbal A. Mounier-Kuhn syndrome: report of 8 cases of tracheobronchomegaly with associated complications. *South. Med. J.* 2008; 101 (1): 83–7. DOI: 10.1097/smj.0b013e31815d4259
8. Banerjee S., Sundaram P., Joshi J.M. Chronic pulmonary suppuration. *Postgrad. Med. J.* 2001; 77: 274. DOI: 10.1136/pmj.77.906.274g
9. Krustins E. Mounier-Kuhn syndrome: a systematic analysis of 128 cases published within last 25 years. *Clin. Respir. J.* 2014; 10 (1): 3–10. DOI: 10.1111/crj.12192
10. Griscom N.T., Wohl M.E. Dimensions of the growing trachea related to age and gender. *AJR.* 1986; 146 (2): 233–7. DOI: 10.2214/ajr.146.2.233
11. Breatnach E., Abbott G.C., Fraser R.G. Dimensions of the normal human trachea. *AJR.* 1984; 142 (5): 903–6. DOI: 10.2214/ajr.142.5.903
12. Banjar M., Ajlan A., Al-Khatib T., Amine Haireche M., Ageely G., Saggat D. et al. Normal tracheal measurements in the Saudi population using computed tomography. *ISR.* 2016; 5 (1): 1809–15. DOI: 10.21275/v5i1.nov153209
13. Payandeh J., McGillivray B., McCauley G., Wilcox P., Swiston J.R., Lehman A. A clinical classification scheme for tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn Syndrome). *Lung.* 2015; 193 (5): 815–22. DOI: 10.1007/s00408-015-9757-z
14. Katz I., Levine M., Herman P. Tracheobronchiomegaly. The Mounier-Kuhn syndrome. *Am.J. Roentgenol. Radium. Ther. Nucl. Med.* 1962; 88: 1084–94.
15. Johnston R.F., Green R.A. Tracheobronchiomegaly. Report of Five cases and demonstration of familial occurrence. *Am. Rev. Respir. Dis.* 1965; 91 (1): 35–50. DOI: 10.1164/arrd.1965.91.1.35

## Сведения об авторах | Information about the authors

**Ильина Наталья Александровна\***, д. м. н., доцент кафедры лучевой диагностики, врач-рентгенолог, ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России; orcid.org/0000-0003-2657-8778  
E-mail: ilyina-natal@mail.ru

**Воробьева Лидия Евгеньевна**, врач-рентгенолог, ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России; orcid.org/0000-0001-8675-816X

**Бакрадзе Майя Джемаловна**, д. м. н., профессор кафедры факультетской педиатрии, заведующая отделением диагностики и восстановительного лечения, ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России

**Полякова Анастасия Сергеевна**, к. м. н., преподаватель-ассистент кафедры педиатрии факультета № 1, врач-педиатр, ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России

**Natal'ya A. Il'ina\***, Dr. Med. Sc., Associate Professor of Radiology Chair, Radiologist, I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation; orcid.org/0000-0003-2657-8778  
E-mail: ilyina-natal@mail.ru

**Lidiya E. Vorob'eva**, Radiologist, National Medical Research Center of Children's Health, Ministry of Health of the Russian Federation; orcid.org/0000-0001-8675-816X

**Mayya D. Bakradze**, Dr. Med. Sc., Professor of Chair of Faculty Pediatrics, Head of Department of Diagnostics and Rehabilitation, National Medical Research Center of Children's Health, Ministry of Health of the Russian Federation, Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation

**Anastasiya S. Polyakova**, Cand. Med. Sc., Teaching Assistant of Chair of Faculty Pediatrics № 1, Pediatrician, National Medical Research Center of Children's Health, Ministry of Health of the Russian Federation, Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation